Aus der Universitäts-Augenklinik zu Freiburg i. Br.

Opticusatrophie bei Myxoedem.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

VORGELEGT DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

ALBERT-LUDWIGS-UNIVERSITÄT

ZU

FREIBURG IM BREISGAU

VON

BERNHARD BERLINER

AUS

HANNOVER

ACAD. LUDWIGSAT. FREIB.

FREIBURG I. BR.
SPEYER & KAERNER
Universitätsbuchhandlung
1909.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Freiburg i. B.

Dekan:	Referent:
Professor Dr. de la Camp.	**Geh. Hofrat Professor Dr. Axenfeld.**

Druck von A. Bonz' Erben in Stuttgart.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Krankengeschichte.

M. B., 26jährige Arbeiterstochter, kam am 14. IX. 08 in die poliklinische Sprechstunde der Freiburger Universitäts-Augenklinik mit der Klage, seit einem Jahre schlecht zu sehen.

Abnorm kleine, plumpe Person, Größe 136 cm. Alle Körperformen stehen ungefähr im richtigen Verhältnis zu dieser Größe, höchtens der Kopf könnte ein wenig zu groß sein; Kopfumfang 54 cm. Das Gesicht ist breit und gedunsen mit gewulstetem Unterkinn, die Nase plump und dick, die Haut des Gesichtes ist pastös, dick infiltriert, aber nicht eindrückbar und fühlt sich trocken an. Es liegt zweifellos ein typisches Myxoedem vor. Die Haut des Nackens und der Brust zeigt die gleiche Beschaffenheit in noch etwas höherem Maße, ebenso die Hände, die im übrigen klein und plump sind. Haare und Nägel verhalten sich normal. Die Schleimhaut des Mundes, insbesondere das Zahnfleisch, weniger die Zungenschleimhaut, ist bedeutend verdickt. Anschwellungen der Pharynxgebilde sind nicht nachzuweisen. Die Schilddrüse ist ungefähr wallnußgroß in der Mitte und links zu fühlen. Das Herz ist nach rechts vergrößert, über der Spitze ein nach oben fortgeleitetes systolisches Geräusch, Puls 78, also Mitralinsuffizienz. Von seiten der inneren Organe sonst kein krankhafter Befund. Urin frei von Eiweiß und Zucker. Die Patellarreflexe sind beiderseits nur schwach auszulösen. Psychisch macht die Patientin

den Eindruck einer hochgradigen Demenz. Sie ist überaus befangen und unzugänglich, spricht fast nichts. Intellektuell steht sie etwa auf der Stufe eines 6jährigen Bauernkindes.

Die von der Mutter der Patientin nachträglich aufgenommene Anamnese ist folgende: Die Kranke entstammt einer konsanguinen Ehe, ihre Eltern sind Geschwisterskinder. Der Vater ist an einem Herzleiden gestorben, die Mutter, sowie zwei Brüder und eine Schwester sind gesund, eine Schwester ist hochgradig kyphoskoliotisch. Patientin kam normal zur Welt. Keinerlei Anhaltspunkte für Lues hereditaria. Über die frühe Kindheit der Patientin sind die Erinnerungen der Mutter recht lückenhaft. Sie war immer auffallend dick, hat aber nie viel gegessen, blieb im Wachstum zurück, war sehr still und wenig gescheit. Außer einer Diphtherie mit 9 Jahren machte sie keine besonderen Krankheiten durch. Ob nach der Diphtherie eine auffallende Veränderung des Allgemeinzustandes eingetreten ist, weiß die Mutter nicht mehr. In der Schule lernte sie schlecht, blieb aber auch nur zweimal sitzen. Von Interesse ist ein Familienbildnis aus dem 15. oder 16. Lebensjahre der Patientin, das sie im Kreise ihrer Angehörigen darstellt. Sie ist genau einen Kopf kleiner als ihre zwei Jahre jüngere, für ihr Alter normal große Schwester, hat ein dickes aufgetriebenes Gesicht mit unintelligentem, aber nicht eigentlich kretinoidem Ausdruck. Natürlich weiß man nicht, wie weit der Photograph mit Retouche nachgeholfen hat. Nach der Entlassung aus der Schule blieb sie zu Hause, weil sie zu dumm war, um eine Stelle annehmen zu können. Erst mit 24 Jahren machte sie einen Versuch, sich als Fabrikarbeiterin etwas zu verdienen, mußte aber die Stelle nach einem Jahre, als ihre Augen erkrankten, wieder aufgeben. Erste Menstruation mit 18 Jahren. Die Periode trat

unregelmäßig, etwa alle 6 Wochen ein, machte nie Beschwerden und war immer sehr schwach. Seit etwa einem Jahr bleibt sie ganz aus. Das Sistieren der Menses fällt zeitlich mit dem Beginn des Augenleidens zusammen. Zu derselben Zeit soll die Patientin auffallend „große Augen“ bekommen haben, die Augen seien aus ihren Höhlen hervorgetreten. Da die Beobachtungen der Mutter wenig genau sind und die objektive Untersuchung keinen wesentlichen Exophthalmus ergab, so müssen wir diese Angabe auf sich beruhen lassen. Vielleicht hat die Mutter sich dadurch getäuscht, daß die Patientin im Beginn ihrer Amblyopie die Lidspalten weiter öffnete.

Die Augenuntersuchung ergab folgenden Befund: Die Bulbi sind mäßig prominent, Augenbewegungen frei, Konjunktiven reizlos, Tränenorgane o. B.. Brechende Medien klar, Iris und Vorderkammer o. B. . Die Pupillen reagieren träge auf Lichteinfall, gut auf Konvergenz. Ophthalmoskopisch: R: temporale Papillenhälfte porzellanweiß, nasale noch etwas rötlich, Gefäße eng, besonders die Arterien. Übriger Fundus o. B. . L: die ganze Papille weiß, atrophisch, Gefäße eng. Fundus sonst o. B . . Refraktion am Skiaskop beiderseits 2 bis 2,5 D Myopie. Die Sehprüfung stieß bei der Demenz der Patientin auf große Schwierigkeiten. Der Visus ließ sich annähernd auf R Finger in ca. 3 m, L Finger in ca. 1 ½ m bestimmen, doch können diese Werte keinen Anspruch auf Zuverlässigkeit machen. Durch Gläser war keine Besserung zu erzielen. Die Aufnahme eines Gesichtsfeldes war unmöglich. Ordination: Thyreoidin (Merck).

29. X. 08. Unter der Thyreoidinbehandlung hat sich der Allgemeinzustand sehr gebessert. Die Haut ist weniger pastös, die Intelligenz wesentlich besser, so daß heute sogar eine Gesichtsfeldaufnahme des rechten Auges möglich ist. S R 2 ½/60, L Handbewegungen

in nächster Nähe. Gläser bessern nicht. Das Gesichtsfeld des rechten Auges zeigt eine geringgradige konzentrische Einengung für Weiß. Zu einer Farbenprüfung reicht die Aufmerksamkeit der Pat. nicht aus. Links werden selbst große Objekte am Perimeter nicht gesehen; auch fehlt zentrale Fixation.

12. XI. 08. Der Allgemeinzustand hat sich unter Thyreoidin weiter gebessert. Pat. trägt ein ganz vernünftiges Wesen zur Schau und zeigt keine Befangenheit mehr. Die Pupille reagiert R prompt auf Licht, L kaum merkbar. Konvergenzreaktion prompt. Ophthalmoskopisch: beiderseits scharf begrenzte, weiße Papille, Gefäße von normalem Kaliber. S R 2/30 (Gläser bessern nicht), Nieden No. 10 (2,25 m) in 15 cm, also bedeutend besser als bei der vorigen Untersuchung, L beinahe Amaurose, Lichtschein unsicher. Das Gesichtsfeld des rechten Auges ist um ein weniges weiter als bei der vorigen Aufnahme. Farbenprüfung ist auch heute trotz guten Willens der Pat. nicht möglich, da sie sofort ermüdet. Es läßt sich jedoch mit Sicherheit feststellen, daß kein hemianopischer Defekt vorliegt.

Die Pat. entzog sich sodann unserer Beobachtung bis zum März 1909.

24. III. 09. Ausgesprochen myxoedematöser Habitus. Psychisch große Schwerfälligkeit und Demenz. Pat. setzt der Untersuchung einen nicht geringen Widerstand entgegen. Die Lichtreaktion der Pupille ist rechts deutlich, links minimal; auf Konvergenz reagieren beide Pupillen prompt. Die rechte Pupille zeigt eine sehr deutliche temporale, die linke eine vollständige Abblassung. Die Pupillengrenzen sind scharf, das Kaliber der Gefäße normal. S R Finger in 2 m, Gläser bessern nicht, L Finger in nächster Nähe. Das Gesichtsfeld des rechten Auges für Weiß gleicht genau dem vom 12. X. 08, zeigt also eine geringe konzentrische Ein-

engung, die sicher auf Rechnung der herabgesetzten Intelligenz der Kranken zu setzen ist. Eine genaue Farbenprüfung scheitert ebenso wie früher an der Unaufmerksamkeit der Pat., doch scheinen gröbere Defekte nicht vorhanden zu sein. Jedenfalls handelt es sich nicht um einen hemianopischen Typus. Es wird eine neue Thyreoidinkur eingeleitet (Thyreoidin Merck tgl. 2 Tabletten).

6. IV. 09. Der Allgemeinzustand hat sich gebessert. Die Schwellung der Haut ist zurückgegangen, die Pat. ist lebhafter, weniger befangen und freundlicher, der Gesichtsausdruck weniger stupide. In Betreff der Augen status idem. Pat. bekommt eine Lesebrille + 4,0 D bin., mit der sie Nieden 8 liest.

4. V. 09. Der Allgemeinzustand hat sich unter fortgesetztem Thyreoidingebrauch weiter gebessert. Die Hautinfiltration ist noch mehr zurückgegangen. Besonders erfreulich ist die Besserung des psychischen Verhaltens. Die Pat. ist viel lebhafter, heiterer und weniger befangen geworden. An Stelle der früheren stupiden Unzugänglichkeit ist eine mehr naive, kindliche Verschämtheit getreten. Seit 14 Tagen arbeitet sie wieder in einer Fabrik, wo sie sich mit dem Kleben von Schächtelchen beschäftigt. Die Menses sind nicht wiedergekehrt.

Die Augenerkrankung hat leider gar keine Besserung erfahren. Der ophthalmoskopische Befund ist unverändert: R temporale, L totale (jedoch auf der temporalen Papillenhälfte stärker ausgesprochene) Atrophie des Sehnerven. Die Papillengrenzen sind vollkommen scharf, die Gefäße etwas verdünnt. S R Finger in 2 m, L Finger in nächster Nähe. Das Gesichtsfeld des rechten Auges für Weiß ist völlig normal. Eine genaue Farbenprüfung scheitert wiederum an der Unintelligenz der Pat. Bei dem Versuch, ein Gesichtsfeld für Farben aufzunehmen, bemerkt man, daß die

Pat. nicht zentral fixiert, sondern das Auge um etwa 15° nach außen und etwas nach oben an den Gegenständen vorbeistellt. Bei dieser Fixation erkennt sie die Farben sofort. Sie scheint für dieselben einen verhältnismäßig freien Umkreis nach der Nasenseite, nach oben und nach unten zu haben. Temporalwärts jedoch scheint das offenbar vorhandene Skotom sich wesentlich weiter zu erstrecken. Die Farbenempfindung ist in der temporalen Hälfte zweifellos schlechter als in der nasalen, doch scheint jedenfalls kein hemianopischer Defekt vorhanden zu sein. Auf dem linken Auge hat die Pat. nur noch einen Rest von Wahrnehmung, anscheinend nach der temporalen Seite zu. Die Lichtreaktion der Pupille ist links so gut wie erloschen, rechts noch deutlich vorhanden. Konvergenzreaktion prompt.

4. VI. 09. Unter fortgesetztem Thyreoidingebrauch hat sich der Allgemeinzustand ganz bedeutend gebessert. Pat. ist lebhaft und beweglich und meist heiterer Stimmung. Die Intelligenz ist freier, die Kranke ist zugänglich und liebenswürdig und sträubt sich nicht mehr so sehr gegen die Untersuchung. Sie verrichtet ihre Arbeit in der Fabrik mit Eifer und zur Zufriedenheit des Arbeitgebers. Die Schwellung der Haut ist weiter zurückgegangen. Der Mutter ist es aufgefallen, daß die Pat. seit der letzten Zeit leicht schwitzt, was sie früher auch an heißen Tagen nicht tat. Die Menses sind nicht wiedergekehrt. Urin frei von Eiweiß und Zucker. Die tägliche Urinmenge ist nach Aussage der Mutter nicht besonders groß. Temperatur axillar 36,9. Der ophthalmoskopische Befund und der Visus des rechten Auges ist unverändert. Dagegen hat die Prüfung des linken Auges heute ein überraschendes Resultat. Es ist bei der besseren Intelligenz und Aufmerksamkeit der Pat. heute zum ersten Male möglich, einige Auskunft über die Qualität ihres

Sehens zu erhalten, und es stellt sich heraus, daß sie auf dem linken Auge nicht, wie es bisher schien, einen temporalen Gesichtsfeldrest hat, sondern daß sie von der Nase her noch etwas besser sieht, als von der temporalen Seite. Der Visus scheint nasal Finger in 10 cm, temporal nur Handbewegungen in nächster Nähe zu sein. Diese Feststellung ist recht schwierig, weil die Pat. nicht dazu zu bewegen ist, das Auge ruhig einzustellen, weil sie auch die an sie gerichteten Fragen erst auffaßt, nachdem sie schon wieder einige Augenbewegungen gemacht hat, und sich in ihren Angaben öfter widerspricht. Nach länger fortgesetzten Versuchen läßt sich aber das genannte Verhalten sicher eruieren. Zum Fixieren aufgefordert, nimmt die Pat. mit Vorliebe eine Abduktionsstellung ein, was also ebenfalls für ein besseres nasales Gesichtsfeld spricht. Auch von dem anderen Auge gibt die Pat. heute an, das es nach innen zu besser sieht, als nach der temporalen Seite. Es wird sich bei dem linken Auge, da der Visus des rechten unverändert ist, wohl nicht um eine objektive Besserung, sondern lediglich um das Resultat größerer Aufmerksamkeit seitens der Pat. handeln.

Was die Diagnose dieses Falles anbetrifft, so kann es keinem Zweifel unterliegen, daß es sich um ein infantiles, d. h. in der Kindheit ganz allmählich entstandenes Myxoedem handelt. Die Hautbeschaffenheit, die Wachstumsstörung, der fortschreitende Verfall der Intelligenz und der psychomotorischen Sphäre (mit der Intelligenz, die die Pat. beim Eintritt in die Behandlung bot, kann sie unmöglich eine städtische Volksschule mit nur zweimaligem Sitzenbleiben absolviert haben), sowie endlich der Erfolg der Thyreoidinbehandlung sichern die Diagnose. Die palpabel vorhandene Schilddrüse spricht nicht dagegen. Auf das Verhalten der Menstruation

kommen wir weiter unten zurück. Eine kongenitale Thyreoaplasie kommt nicht in Frage, da in solchen Fällen der Intelligenzdefekt von vornherein hochgradiger ist und die Pubertät überhaupt nicht einzutreten pflegt.

Bezüglich der Augenerkrankung handelt es sich um eine Atrophie unter dem Bilde eines retrobulbären Prozesses. Wie dieselbe in diesem Falle zu deuten ist, darauf wollen wir zurückkommen, nachdem wir zunächst alle in der Literatur mir begegneten Fälle von Sehnervenerkrankung bei Myxoedem hier zusammengestellt haben.

Fall I.

Wadsworth, A case of myxoedema with atrophy of the optic nerves, Transactions of the American Ophthalmological Society 1884 S. 725, auch ausführlich in The Boston medical and surgical journal vol. CXII. 1885 S. 5.

42jährige kräftige Frau, mit 14 Jahren Masern, sonst stets gesund, seit 12 oder 15 Jahren verheiratet, nie schwanger gewesen, Menses regelmäßig bis vor 3 Jahren, zu welcher Zeit sie aufhörten. Etwa vor 7 Jahren begannen ihre Finger und Hände, und zwei oder drei Jahre später ihre Füße, der untere Teil des Gesichts sowie Lippen, Nase und Augenlider an Größe zuzunehmen. Die Sprache wurde schwerfällig und langsam, die Körperbewegungen träger. In den betroffenen Körperteilen stellte sich gelegentlich ein Gefühl von Taubsein ein, daneben auch ein Gefühl von Brennen in Beinen und Füßen. Später leichte dyspnoische Beschwerden bei körperlichen Anstrengungen. Seit 1 1/2 Jahren beständig zunehmende Sehschwäche. Sonst keine Beschwerden, niemals Kopfschmerzen, keine Intelligenz- oder Gedächtnisschwäche. Der untere Teil des Gesichtes ist voll, groß und wachsfarben, die Haut-

falten sind verstrichen, die Nase ist plump, die Nasenflügel breit und dick, die Augenlider sackförmig. Die Hände und Finger sind groß und viereckig; am ausgesprochensten ist die Verdickung an der Palmarfläche, wo das Gewebe sich in dicken Falten abheben läßt und sich anfühlt, als hätte eine exzessive Entwicklung des Unterhautfettgewebes stattgefunden. Der Fuß ist sehr groß und breit, die Schwellung erstreckt sich nicht über die Knöchel und ist, obgleich sich am rechten Unterschenkel ausgedehnte Varizen befinden, nirgends eindrückbar. Die Zunge ist groß und blaß. Die Haut fühlt sich nicht trocken an, doch die Pat. gibt an, daß sie niemals schwitzt. Die Schilddrüse ist von normaler Größe. Herz, Lungen, Temperatur und Puls normal. Die Augen sind äußerlich normal, die Bewegungen ungestört. S R nur Lichtempfindung, L 20/40, Gesichtsfeld links allseitig eingeengt, am meisten oben und außen. Medien klar. Beide Papillen scharf begrenzt, von grauem, leicht bläulichem Farbenton, Netzhautgefäße eng. Fundus sonst normal. Im Laufe der nächsten Monate blieb der Allgemeinzustand unverändert, der Visus des linken Auges variierte hingegen etwas. Er verschlechterte sich einmal auf 20/70, hob sich dann aber in kurzer Zeit wieder auf 20/40—20/50. Weitere Symptome traten nicht auf. Über eine Therapie berichtet der Autor nichts.

Dieser als erster unter dem Gesichtspunkte Sehnervenatrophie bei Myxoedem veröffentlichte und sozusagen als klassisch überall zitierte Fall hat nun ein für den gegenwärtigen Stand des Problems sehr bezeichnendes Schicksal gehabt. Elf Jahre später, im Jahre 1895 sprach P. A. Callan wiederum in der American ophthalmological society (Transactions 1895, vol. VII S. 391) über Eye lesions in Myxoedema. C. berichtet daselbst über eine Kataraktentwicklung und eine wahrscheinlich durch übermäßigen Gebrauch

von Thyreoidin hervorgerufene Retinitis albuminurica bei Myxoedem[1]). In der an diesen Vortrag sich anschließenden Diskussion erklärte Wadsworth, er halte es für wahrscheinlich, daß es sich in seinem Falle nicht um Myxoedem (obgleich dies früher nicht angezweifelt worden sei), sondern um Akromegalie gehandelt habe. Wenn man heute die Krankengeschichte liest, so muß man dem Autor darin freilich zustimmen. Viele der beschriebenen Symptome passen vollständig auf Akromegalie. Es kann wohl keinem Zweifel unterliegen, daß es sich hier um einen jener Mischfälle von Myxoedem und Akromegalie handelt, wie uns weiterhin noch einige begegnen werden.

Fall II.

Schmidt-Rimpler, Die Erkrankungen des Auges im Zusammenhang mit anderen Krankheiten, Wien 1898, S. 382, 2. Aufl. 1905, S. 407.

Verf. berichtet über eine von Dr. Betke ihm zugesandte Patientin, bei der später Myxoedem konstatiert wurde. Es bestand beiderseits ein zentrales Farbenskotom ohne sichtbare Papillenveränderung, ganz wie wir es bei retrobulbärer Neuritis im Beginn finden. Unter Thyreoidinbehandlung trat Besserung ein. Eine nähere Beschreibung dieses Falles wird nicht gegeben.

Fall III.

Sanesi, Missoedema spontaneo degli adulti. Clinica med. Ital. 1899.

Da mir das Original leider nicht zugänglich war, referiere ich nach v. Michels Jahresbericht 1899

[1]) Wir lassen alle sonstigen bei Myxoedem beobachteten Augenerkrankungen hier außer Betracht. S. darüber die bekannten Werke von Schmidt-Rimpler, Die Erkrankungen des Auges im Zusammenhang mit anderen Krankheiten,

und der Besprechung in der unten wiedergegebenen Arbeit von Mme. Gourfein-Welt.

Bei einem Manne entwickelte sich allmählich ein charakteristisches Myxoedem mit Rückgang des Intellektes infolge einer Atrophie der Schilddrüse. Dazu kamen später bitemporale Hemianopsie und beständige Kopfschmerzen. Es fanden sich charakteristische Symptome des Myxoedems und der Akromegalie nebeneinander, so daß der Autor zwischen diesen beiden Diagnosen schwankte. Auf Grund der Reihenfolge, in welcher die verschiedenen Symptome zutage traten, und auf Grund des Erfolges einer Thyreoidinbehandlung sprach er sich für Myxoedem aus.

Fall IV.

Wagner, Augenerkrankungen bei Myxoedem, Klin. Mon.-Bl. f. Augenheilk. 1900. S. 473.

Eine 26jährige unverheiratete Patientin sieht seit einigen Monaten auf dem linken, seit zwei Wochen auf dem rechten Auge schlecht. Das Allgemeinbefinden hat schon seit mehr denn einem Jahre beträchtlich gelitten. Stark gedunsenes Gesicht mit großer und plumper Nase, aufgeworfene Lippen, dicke Ohren, auffallend blödsinniger Gesichtsausdruck, gedrungener und stark entwickelter Hals, stark geschwollene Handrücken, unverhältnismäßig dicke, wurstförmige Finger. Überall eine teigige Schwellung der Haut. Alle Weichteile sehr massig. Die rauhe und trockene Haut ist nur schwer in Falten aufzuheben. Intelligenz gering. Sprache schwerfällig, unterbrochen, mitunter ohne Zusammenhang. Schilddrüse infolge der gedunsenen Haut nicht abzutasten. Klagen über Stuhlverstopfung. Urin

2. Aufl. 1905, Graefe-Saemisch, Handbuch der Ophthalmologie, 2. Aufl. Bd. X. 1. Abt. S. 330 (bearbeitet von Groenouw), ferner De Mets, Les symptômes oculaires dans le myxoedème, Société française d'ophthalmologie 1908, S. 221.

frei von Eiweiß und Zucker. Körpergewicht 87,22 kg. Die Menstruation fehlt seit einigen Monaten. Auf dem rechten Auge ausgesprochene Neuroretinitis; geringe Schwellung der Papille, Papillargrenzen verwischt, die ihrem Durchmesser nach normalen Gefäße zum Teil verschleiert, eine verhältnismäßig kleine Zone um die Papille herum getrübt; S = 0,1; Gesichtsfeld scheinbar frei. Auf dem linken Auge Papille weiß, Arterien dünn, Venen mäßig gefüllt. S = 0,1 durch kein Glas zu bessern. Ausgesprochene Hemiopie in der Art, daß bei scheinbar ziemlich scharfer Trennungslinie die innere Netzhauthälfte erblindet war; das der äußeren Netzhauthälfte entsprechende Gesichtsfeld scheint wohl entschieden eingeengt zu sein, sowohl was den Gesichtssinn, als auch insbesondere den Farbensinn anlangt. Die Diagnose stellt Verf. ohne weiteres auf Myxoedem, ohne sich dahin aussprechen zu wollen, daß hier von Akromegalie durchaus nicht die Rede sein könnte, da es ihm scheint, daß die Grenze zwischen Akromegalie und Myxoedem noch bei weitem nicht genau abgesteckt werden kann. Ordination: Thyreoidin (Merck) 3 × tgl. 0,1. Während der Behandlung auftretende Kopfschmerzen wurden durch Antipyrin und Phenacetin schnell behoben. Die Menstruation kehrte nicht wieder. Gegen die Stuhlverstopfung Ol. Ricini. Appetit und Schlaf gut. Nach einem Monat entschiedene Besserung. Gesicht, Rumpf und Gliedmaßen waren magerer geworden, die Kranke war entschieden weniger apathisch. Rechtes Auge: S = 0,4, Papille viel reiner, Grenzen ziemlich deutlich. Körpergewicht 80,66 kg. Nach 6 Tagen auf dem rechten Auge S = 0,7. Einen Monat später Entlassung. Auf dem rechten Auge S = 20/20, Augenhintergrund normal. Auf dem linken Auge keinerlei Veränderung. Allgemeinbefinden bedeutend gebessert; die Kranke ist fast schlank geworden. Körpergewicht 80 kg. Verfasser

ist besonders auf Grund des Thyreoidin-Erfolges der Ansicht, daß die Erkrankung des rechten Auges durch das Allgemeinleiden ursächlich beeinflußt worden ist. Die Besserung des Allgemeinbefindens ging zu sehr gleichen Schritt mit der Besserung der Neurotinitis, als daß an eine andere Erklärungsweise dieses Zusammenhanges gedacht werden könnte. Das Thyreoidin hat nach des Verfassers Meinung durch günstige Beeinflussung des Allgemeinleidens das örtliche Leiden des rechten Auges zum Schwinden gebracht. In Bezug auf das linke Auge lehnt Wagner einen Zusammenhang mit dem Myxoedem ab.

Fall V.

Burchard, Ein Fall von Akromegalie kombiniert mit Myxoedem. Petersb. Med. Wochensch. 1901, S. 481.

23jährige Patientin, erblich nicht belastet. Mit 14 Jahren Diphtherie, schleppende Rekonvaleszenz. Im 15. Lebensjahr erste Menstruation. Vor ca. 5 Jahren begannen Nase und Lippen zu schwellen, es stellten sich Vertaubungsgefühle in Händen und Füßen ein und bald entwickelte sich an diesen eine stetig zunehmende Vergrößerung. Daneben Gedächtnisschwäche, Abnahme der Intelligenz und apathisches Wesen. Gehör und Sehkraft nahmen ab, die großen Hände wurden ungelenk, es stellten sich intensive Kopfschmerzen, häufiger Schweißausbruch und vermehrte Tränensekretion ein. Seit 2 Jahren gänzliches Cessieren der Menses; an Stelle derselben tritt fast jeden Monat ein ca. 6 Tage dauerndes Oedem der Arme und Augenlider ein. Seit einigen Monaten Schmerz im linken Fußrücken beim Gehen. Der Schädel ist relativ groß. Die Nase ist vergrößert, die Lippen, besonders die Unterlippe, sind wulstig und voluminös, so daß das Gesicht einen ungeschlachten Eindruck macht. Die Schleimhaut der Mundhöhle ist aufgelockert und erscheint verdickt; die Zunge ist breit,

von etwas bläulicher Farbe. Paresis musc. recti inferioris dextr., Pupillarreaktion beiderseits stark herabgesetzt. Es besteht zentrales Farbenskotom und auf dem rechten Auge temporale Abblassung der Papille. Fast beständig Kopfschmerzen, Intelligenz sehr herabgesetzt, Gedächtnis schwach. Das Temperament der Pat. hat sich sehr verändert, sie sitzt meist ruhig und apathisch da, scheint oft verstimmt zu sein, lacht fast nie. Die Sprache ist langsam und schwerfällig, weniger fließend, die Stimme tief und rauh geworden. Die Schilddrüse ist palpabel. Die Hände der Pat. sind plump, breit und massig geworden, größer als sie früher waren. Diese Volumenzunahme hängt hauptsächlich von den Weichteilen, daneben von den Phalangealknochen ab. Die Haut der Hände ist trotz der Vergrößerung derselben sehr reichlich, dabei deutlich verdickt; sie kann in großen Falten abgehoben werden, ist auf der Unterlage bequem verschieblich, dabei ist sie weder abschilfernd noch trocken; die Linien der Hohlhand sind tief und ausgeprägt. Die Nägel sind auffallend kurz, aber breit und nicht rissig oder deformiert. Die ganze Konfiguration der Hände ist die den natürlichen Verhältnissen entsprechende. An beiden Unterarmen und Händen Akroparaesthesien. Die Füße sind plump und massig, beide vergrößert; an Unterschenkeln und Füßen gleichfalls Akroparaesthesien. Der linke Fuß ist viel massiger als der rechte, die Haut nicht in Falten zu erheben, prall, erscheint oedematös, dabei bleibt auf Fingerdruck keine Grube zurück, sondern man hat es mit einer speckig sich anfühlenden Masse zu tun, die überhaupt schwer eindrückbar erscheint. Die Sohle des Fußes hat eine livide bläuliche Farbe, die in geringem Grade auch an der rechten Fußsohle vorhanden ist. Bewegungen in den linken Tarsalgelenken sind schmerzhaft. Der linke Fuß bietet das Bild einer myxomatösen Erkrankung dar. Das Röntgenbild zeigt

deutlich die massigen Weichteile und die plumpe Konfiguration des Fußes. Die Knochen erscheinen bei der Durchleuchtung im Gegensatz zur rechten Seite verschwommen und mit undeutlichen Konturen, so daß die Gelenkspalten nicht sichtbar sind. Burchard erblickt darin eine Exsudation auf Grund der myxomatösen Veränderung. Auf eine Thyreoidinbehandlung war nach einem Monat die myxomatöse Beschaffenheit der Haut des linken Fußes fast verschwunden, die Schwellung hatte bedeutend abgenommen, die Haut war wieder in Falten zu erheben, die livide Färbung der Fußsohle abgeblaßt. Die krankhaften Erscheinungen am übrigen Körper waren durch die Kur vollständig unbeeinflußt geblieben. Burchard stellt aus dem vorliegenden Krankheitsbild, insbesondere aus der elektiven Wirkung des Thyreoidins und den Opticus- und Oculomotoriuserscheinungen, die einen großen, besonders nach rechts sich erstreckenden Tumor der Hypophyse annehmen lassen, die Diagnose Akromegalie kombiniert mit partiellem Myxoedem.

Fall VI.

Pollack, Fall von Myxoedem mit Sehnervenatrophie. Verhandlungen der Berliner Ophthalmolog. Gesellsch. Centralbl. f. prakt. Augenheilk. 1905, S. 359.

9jähriges Mädchen, das in seinem 6. Lebensjahre erkrankte, und an dem P. erst die Diagnose Myxoedem stellte. Das Kind fing vor 3 Jahren an, schlechter zu sehen und wurde wegen doppelseitiger Opticusatrophie 3 Jahre lang an verschiedenen Stellen, aber vergeblich, behandelt. Als es in die Behandlung P.'s kam, hatte es R S = Handbewegungen, L S = 0. Es wog 96 Pfund. Die sofort eingeleitete Thyreoidintherapie hatte außerordentlichen Erfolg: Bereits nach 3 Wochen war R S = 1/25, Farben werden fast durchweg prompt erkannt, das Kind vermag sich selbst auf

belebten Straßen sicher zu bewegen. Das Gewicht hat um 18 Pfund abgenommen. Die vorher einförmig dicke Zunge ist normal, Kopfschmerzen und Erbrechen sind geschwunden, das Kind fühlt sich völlig wohl. Leider finden sich keine Angaben über das Gesichtsfeld.

Fall VII.

W. Meyer, Verhandl. d. Gesellsch. deutscher Naturforscher u. Ärzte zu Stuttgart 1906, II. 2, S. 231.

Verf. berichtet in der Diskussion über einen in der Breslauer Klinik von ihm beobachteten Fall. Bei einem kleinen Jungen mit Opticusatrophie und einem Gesichtsfeldrest im Sinn einer bitemporalen Hemianopsie stellte sich ein Myxoedem ein.

Geh.-Rat v. Mikulicz stellte durch Palpation ein vollständiges Fehlen der Schilddrüse fest. Es wurde eine vikariierende Vergrößerung der Hypophysis angenommen und mit Schilddrüsentherapie eine auffallende Besserung des Allgemeinzustandes erreicht.

Fall VIII.

Gourfein-Welt, Lésions oculaires dans le myxoedème spontané des adultes. Arch. d'Ophthalmologie 1907, S. 561.

Eine 47jährige Patientin klagt über Abnahme ihres Sehvermögens seit 1½—2 Jahren. Über erbliche Belastung ist nichts zu erheben. Die Pat. selbst will früher niemals krank gewesen sein. Sie ist seit 20 Jahren verheiratet und hat drei Kinder, von denen eines an Rheumatismus leidet und infolge intraokularer Hämorrhagien sein Sehvermögen verloren hat. Bis zu ihrem 44. Jahre war die Pat. völlig gesund. Dann bemerkte sie eine große Mattigkeit, gleichzeitig begannen die Gesichtszüge plump zu werden und Hände und Füße bedeutend an Volumen zuzunehmen. Zähne

und Haare fielen aus. Letztere waren hart und spröde geworden. Die Sprache wurde erschwert und der Klang der Stimme hatte gewechselt. Sie verlor das Gedächtnis. Es trat zweimal ein fieberhaftes Gesichtserysipel ein. Das Gesicht der Kranken ist aufgetrieben, die Augenlider geschwollen, die Haut trocken, runzelig und wachsfarben, der Ausdruck blödsinnig. Die Zunge ist sehr dick. Die Haut des Halses ist in gleicher Weise verdickt, so daß man die Schilddrüse nicht tasten kann. An der Haut des Rumpfes ist die Infiltration weniger ausgesprochen, als an Gesicht und Hals. Ein Oedem war mit Sicherheit auszuschließen. Die Hände sind kurz und sehr breit; die Finger sind sehr dick und erscheinen verkürzt, die Nägel sind kurz und brüchig. Die Füße zeigen die gleiche Veränderung, aber in geringerem Grade. Die Wirbelsäule zeigt keine Difformität, die Atemwege sind normal, das Herz leicht hypertrophisch. Die Verdauungsorgane sind normal, die Menses regelmäßig, aber sehr reichlich. Häufiges Nasenbluten. Von seiten des Nervensystems nichts Besonderes. Keine Polyurie, kein Eiweiß, aber Spuren von Zucker. Psychisch bot die Kranke einen bedeutenden Gedächtnisdefekt und große Reizbarkeit. Im weiteren Verlauf des Leidens entwickelte sich eine erhebliche Glykosurie mit Polyurie ($3^1/_2$ Ltr. Urin pro Tag mit $5^1/_2$% Zucker). Von seiten der Augen folgendes: die Haut der Lider ist geschwollen, die der Oberlider bildet einen Sack, welcher beinahe ganz die Zilien bedeckt. Die Konjunktiva der Unterlider ist ebenso geschwollen. Die Bewegungen der Lider sowie die der äußeren Augenmuskeln sind vorhanden aber verlangsamt. Tränenapparat und Cornea normal. Das linke Auge zeigt eine leichte Divergenz. Visus = 0. Die Pupille bietet auf starke Belichtung noch eine schwache Reaktion. Konsensuelle Reaktion erhalten. Die Papille ist blaß, das Kaliber der Gefäße leicht

verengt. Rechtes Auge: Sehschärfe mit Korrektion 5/10. Akkommodation und Pupillenreaktion normal. Die nasale Papillenhälfte unterscheidet sich in der Färbung nicht von der temporalen. Die Gefäße sind normal, das Gesichtsfeld bietet den Typus der temporalen Hemianopsie. Der Fixationspunkt ist erhalten, die nasale Hälfte ist etwas eingeschränkt, besonders oben. Auf Thyreoidinbehandlung trat eine schnelle und bedeutende Besserung sowohl des Allgemeinleidens wie der Augen ein. Nach drei Wochen war das Körpergewicht der Kranken von 66 auf 61 kg gesunken. Die Schwellung der Haut war beträchtlich zurückgegangen. Die Zunge war weniger voluminös und die Sprache besser geworden. Die Kranke befand sich subjektiv wohler. Die Sehschärfe des rechten Auges hatte sich von 5/10 auf beinahe 5/5 gebessert. Die temporale Gesichtsfeldhälfte kehrte bis auf ein breites parazentrales Skotom zurück. Die Verfasserin stellt die Diagnose auf Myxoedem, ohne jedoch eine Akromegalie ganz von der Hand weisen zu wollen. Die für die Diagnose Myxoedem sprechenden Symptome sind: die Beschaffenheit der Haut, der psychische Zustand und der Erfolg der Thyreoidinbehandlung. Die akromegalischen Symptome sind: Vergrößerung der Gesichtsknochen, sowie Hypertrophie der Knochen und der Weichteile von Händen und Füßen (Verf. gibt die genauen Maße hierfür an), ferner die Polyurie und Glykosurie. Die Verfasserin schwankt lange zwischen den beiden genannten Diagnosen, entscheidet sich dann aber insbesondere deshalb für Myxoedem, weil die Augenstörungen erst lange Zeit nach dem Erscheinen der Myxoedem-Symptome auftraten und nur durch eine Vergrößerung der Hypophyse erklärt werden könnten, welche in diesem Falle ebenso wie das Myxoedem eine Folgeerscheinung der Atrophie der Thyreoidea sei. Die Diagnose einer Hypophysis-Vergrößerung findet

eine ausgezeichnete Bestätigung durch den radiographischen Nachweis einer Ausweitung der Sella turcica. Ebenso wie die Sehnervenerkrankung sind nach der Meinung der Verfasserin auch die akromegalischen Symptome in ihrem Falle durch die konsekutive Hypertrophie der Hypophyse bedingt. Sie stützt sich dabei auf die bekannte Tatsache, daß bei der Akromegalie häufig eine Vergrößerung der Hypophyse gefunden wird, sowie auf einen Fall von Mendelssohn [1]), bei dem beginnende Akromegalie neben einer Atrophie der Thyreoidea bestand und durch dieselbe auf dem Wege einer konsekutiven Hypertrophie der Hypophyse hervorgerufen sein sollte.

Fall IX.

Moore, Myxoedema with optic atrophy. Proceedings of the royal society of medicine. May 1908, S. 194.

Ein 44jähriger Kellner bemerkte zuerst vor 1½ Jahren eine Abnahme seines Sehvermögens auf dem linken Auge und 9 Monate später auch auf dem rechten. Pat. ist sehr schläfrig, gibt schwer Auskunft, ist zeitweise wiederum sehr geschwätzig. Die Augen werden halb offen oder geschlossen gehalten. Die Schilddrüse kann genau abgetastet werden. Die Gesichtsfarbe ist blaß, die Haut trocken und überall dick, oedematös aussehend, aber auf Fingerdruck nicht nachgebend. Mundschleimhaut verdickt, Finger dick, Tremor der Hände. Subnormale oder normale Körpertemperatur. Gesteigerter Patellarreflex, Fußklonus. Beiderseitige Opticus-Atrophie, links viel stärker als rechts. Gesichtsfeld nicht merklich, höchstens von der nasalen Seite her etwas eingeengt. Pat. hat links Lichtempfindung und kann rechts „Objekte zählen". (Genauere Angaben über die Sehschärfe fehlen.)

[1]) Berliner medizinische Gesellsch., Sitzung v. 11. Juli 1898.

Nach längerer Medikation von Schilddrüsenextrakt verschwand die Schläfrigkeit, der abnorme psychische Zustand und der Tremor der Hände. Das linke Auge ist so gut wie blind, während der Pat. das rechte Auge „besser gebrauchen kann". Der ophthalmoskopische Befund ist unverändert. Ein deutlicher Einfluß der Thyreoidinbehandlung auf die Sehnervenerkrankung ließ sich nicht nachweisen.

Es mögen ferner zwei Fälle erwähnt werden, die den bisher beschriebenen als nahe verwandt anzusehen sind.

Fall X.

Uhthoff, Ein Beitrag zu den Sehstörungen bei Zwergwuchs und Riesenwuchs resp. Akromegalie. Berliner klin. Wochenschr. 1897.

14jähriges Mädchen, bis zum 9. Lebensjahr vollkommen gesund und kräftig entwickelt. Um diese Zeit „Lungenentzündung", die gut überstanden wurde. Darauf sistierte die körperliche Entwicklung fast völlig. Pat. macht auch jetzt noch den Eindruck eines 9- bis 10jährigen Mädchens. Seit 1 Jahr vermehrtes Durstgefühl, starke Schweiße, Abmagerung, Durchfälle, Kopfschmerzen, bes. in der linken Kopfhälfte, zeitweise Neigung zum Erbrechen, das Sehvermögen begann relativ schnell abzunehmen. Pat. ist in ihrer körperlichen Entwicklung außerordentlich zurückgeblieben, wiegt nur 52 Pfund. Gesichtsfarbe blaß, sehr geringer Panniculus adiposus, noch nicht menstruiert. Gesichtsausdruck nicht kretinistisch. Allgemeine Blässe und Trockenheit der Haut mit Neigung sich zu schuppen, von Myxoedem ist nichts zu konstatieren. Weder in den Achselhöhlen noch an den Genitalien Haarbildung, Brustdrüsen nicht entwickelt. Urin frei von Eiweiß und Zucker, mäßige Polyurie. Appetit gering. Außer den Kopfschmerzen keine zerebralen Erscheinungen.

Intelligenz intakt. Die Schilddrüse ist an ihrer normalen Stelle nicht nachzuweisen. Auch v. Mikulicz sprach sich für eine hochgradige Degeneration der Schilddrüse mit fast völligem Schwund von deren Substanz aus. Linkes Auge völlig erblindet, kein Lichtschein, keine Lichtreaktion der Pupille bei erhaltener konsensueller Reaktion. Papille deutlich atrophisch mit scharfer Begrenzung und mäßig verengten Gefäßen. Da die atrophische Verfärbung der Papille keine vollständige ist und etwas mit dem absoluten Verlust des Sehens kontrastiert, so ist hier schon von vornherein eine weit retrobulbär gelegene Krankheitsursache wahrscheinlich. Rechtes Auge ophthalmoskopisch wie das linke, S Finger in 1½ m; vom Gesichtsfeld nur der innere obere Quadrant ohne den Fixierpunkt erhalten, von Farben werden nur Rot und Blau peripher erkannt. Dieser Gesichtsfeldrest schränkt sich im Laufe der Beobachtung noch mehr bis auf eine ganz an der Peripherie gelegene Insel ein, in der von Farben nur noch Blau erkannt wird. Hemianopische Pupillenreaktion. Unter Thyreoidinbehandlung bessert sich das Allgemeinbefinden etwas, nicht aber die Sehstörung. Die Krankheitsursache muß in der Gegend des Chiasma liegen und besteht nach der Ansicht des Autors in einer vikariierenden Hypertrophie der Hypophysis cerebri, bedingt durch die Atrophie der Schilddrüse. U. stützte sich dabei auf die Untersuchungen von Rogowitsch, Stieda, Gley, Hoffmeister u. a., welche bei Verlust der Schilddrüse eine Vergrößerung der Hypophysis fanden.

Wenn wir diesen Fall als einen den oben referierten verwandten ansprechen, so schließen wir uns da den Worten Uhthoffs an (a. A. O. S. 463): „Es ist bekannt und in der Literatur von den verschiedenen Autoren (Kocher u. a.) hervorgehoben, daß bei dem

Kretinismus, resp. bei der Cachexia thyreopriva die Intelligenzstörung sowohl wie Myxoedem auch fehlen können. Und wenn unser Krankheitsbild sich auch nicht mit dem ausgesprochenen Bilde des Kretinismus und des Myxoedems deckt, so haben wir es doch meines Erachtens mit einem verwandten Zustande hier zu tun, und den Schwund der Schilddrüse als Ursache dafür anzusehen."

Fall XI.

Uhthoff, Ein Beitrag zu den Wachstumsanomalien bei der temporalen Hemianopsie, resp. d. Hypophysisaffektionen. 34. Versamml. d. ophthalm. Gesellsch. zu Heidelberg 1907, S. 140.

Von vier daselbst besprochenen Fällen interessiert uns in diesem Zusammenhang einer (Fall I).

Ein 14jähriger Knabe ist seit seinem 7. Lebensjahr in klinischer Beobachtung. 5 Monate vor seiner ersten Aufnahme soll sich unter ausgesprochenen zerebralen Erscheinungen (mehrfachen Krampfanfällen, zeitweiser Bewußtlosigheit, Verwirrtheit, Erbrechen) eine starke Sehstörung entwickelt haben. Gleichzeitig starkes Durstgefühl und Polyurie. Eine Sehstörung soll schon längere Zeit bestanden, jedoch gleichzeitig mit diesen zerebralen Erscheinungen eine bedeutende Steigerung erfahren und fast zu völliger Erblindung geführt haben. Bei der Aufnahme bot Pat. eine deutliche atrophische Abblassung beider Papillen, besonders der temporalen Teile, mit scharfer Begrenzung. S R = 1 5, L = Handbewegungen exzentrisch nach innen. Vom Gesichtsfeld beiderseits nur ein kleiner Rest im nasalen unteren Quadranten, was Verf. im Sinne einer weit vorgeschrittenen temporalen Hemianopsie deutet. Der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker. Von seiten der inneren Organe nichts Wesentliches. Von v. Mikulicz wurde die Diagnose auf Atrophie der Schild-

drüse gestellt und an beginnendes Myxoedem mit vikariierender Hypertrophie der Hypophysis gedacht. Das auffälligste Symptom ist bei dem Kranken ein abnorm entwickelter Panniculus adiposus und ein blasses, gedunsenes Aussehen, ein eigentliches Myxoedem lag aber nach der Meinung Uhthoffs jedenfalls nicht vor.

Nach Darreichung von Schilddrüsenpräparaten ging das abnorm hohe Körpergewicht erheblich zurück, das Aussehen des Pat. wurde ein normaleres, er wurde lebhafter und auch körperlich erheblich leistungsfähiger. Nach Aussetzen der Thyreoidintabletten ging das Körpergewicht wieder schnell in die Höhe. Pat. wurde in Schaubuden als Riesenknabe gezeigt. Eigentlich zerebrale Erscheinungen kehrten nicht wieder, auch das Sehen des rechten Auges hielt sich ziemlich unverändert, sodaß Pat. mit Erfolg die Schule besuchen konnte. Das linke Auge aber verlor allmählich den kleinen exzentrisch nach innen gelegenen Gesichtsfeldrest völlig und erblindete dauernd.

Ein Versuch v. Mikuliczs, dem Knaben ein Stück funktionsfähiger menschlicher Schilddrüse in der Gegend der Glandula thyreoidea zu implantieren, mißlang, jedoch zeigte sich bei dieser Gelegenheit, daß tatsächlich die Schilddrüse des Pat. ganz atrophisch war.

Die kolossale körperliche Entwicklung des Knaben, besonders die Adipositas universalis nahm inzwischen ihren Fortgang, so daß er wieder als Riesenknabe auftrat. Gewicht im 14. Lebensjahre 150 Pfund. Die Augenerscheinungen haben sich nicht verändert; das linke Auge ist blind geblieben, das rechte bietet, was Sehschärfe und Gesichtsfeld anbetrifft, noch dasselbe Verhalten wie früher. Beide Papillen sind ausgesprochen atrophisch verfärbt. Auffallend ist eine durchaus mangelhafte Entwicklung von Hoden und Penis. Von seiten des Gehirns und des sonstigen Nervensystems zeigen sich keine wesentlichen Ano-

malien, ebenso ist die Intelligenz wesentlich normal. Eigentliche Zeichen der Akromegalie bestehen zurzeit nicht, nur zeigen die Füße eine abnorm breite, plumpe Gestalt, eine Erscheinung, die vielleicht schon im Sinne einer Akromegalie zu deuten ist. Die Diagnose stellt Verf. sowohl aus den Augensymptomen wie aus den Allgemeinerscheinungen auf eine das Chiasma in Mitleidenschaft ziehende Hypophysenaffektion. Trotz der Atrophie der Schilddrüse bestehen nach des Verf. Meinung keine Anzeichen von Myxoedem oder Cachexia strumipriva, so daß es ihm nicht gerechtfertigt erscheint, die angenommene Hypophysenaffektion als eine vikariierende Hypertrophie infolge der Degeneration der Schilddrüse anzusehen. Uhthoff hat über die Rolle, die eine solche vikariierende Hypertrophie spielen kann, insofern seine Meinung geändert, als er ihr Vorkommen zwar nicht bezweifelt, aber doch nicht glaubt, daß die Vergrößerung der Hypophyse so bedeutend sein kann, um schwerere Störungen im Bereiche des Chiasma und der basalen optischen Leitungsbahnen hervorzurufen.

Schließlich seien noch einige Fälle hier aufgeführt, die vielleicht mit in unser Gebiet gehören, die sich aber nicht sicher klassifizieren lassen. S. Ottolenghi[1]) stellte umfangreiche Untersuchungen über das Gesichtsfeld von Kretins an. Im Vordergrunde des Interesses stand dabei der bei der Aufnahme des Gesichtsfeldes hervortretende intellektuelle Faktor. Da aber der Augenbefund in jedem Falle genau erhoben ist, so ist die Arbeit auch für den Ophthalmologen von Interesse. Ottolenghi untersuchte 30 Kretins. Bei einem jeden wurde Visus, Refraktion und Gesichtsfeld, fast bei allen der Augenhintergrund, bei einigen

[1]) Il campo visivo nei Cretini. Laboratorio di Medicina Legale diretto dal Prof. C. Lombroso. Giornale d. reale academia d. med. di Torino 1893.

die allgemeine Sensibilität, Schmerz- und Tastsinn, ferner der Farbensinn untersucht. Dabei fand sich folgender Fall von Sehnervenatrophie (Fall XVII.): 27jähriger typischer Kretin, inkomplete Hemiplegie, Strabismus divergens links, Kontraktur der linken Hand, schwerhörig, Gesichtsfeld ziemlich weit, eingeschränkt nach außen und unten innen, woselbst ein deutliches peripheres Skotom, Visus 20/20, Emmetropie, beginnende weiße Atrophie beider Papillen. Ich glaube nicht, daß dieser Fall in unser Gebiet gehört. Wahrscheinlicher scheint mir ein enzephalitischer oder luetischer Prozeß zu sein. Der Vollständigkeit halber sei er aber erwähnt. Jedenfalls beweisen diese Untersuchungen, wie auch die folgenden von Hitschmann, die große Seltenheit der Opticusatrophie bei den mit dem Ausfall der Schilddrüsenfunktion zusammenhängenden Krankheiten.

Hitschmann[1]) stellte Augenuntersuchungen an 58 Kretins, mehreren Fällen von Zwergwuchs und einem Falle von malignem Neoplasma der Thyreoidea an. Dabei fand er folgenden einen Fall: 55jährige Kretine, äußere Augenteile normal, Pupillen mittelweit, gut reagierend, Papille des linken Auges in toto leicht exkaviert, ihre Farbe weißlich, die Tüpfel der Lamina cribrosa sichtbar, die Arterien normal, die Venen etwas weiter. Am rechten Auge war nur die äußere Papillenhälfte blaß. Begrenzung beiderseits scharf. Sehprüfung und Gesichtsfelduntersuchung wegen starker Verblödung nicht ausführbar. Patellarreflex gesteigert, leichtes Rombergsches Phänomen. — „Es kann sich aber auch um eine zufällige Komplikation mit Tabes dorsalis handeln."

Es findet sich also in diesen beiden großen statistischen Erhebungen kein einziger in unserm Sinne

[1]) Augenuntersuchungen bei Kretinismus, Zwergwuchs u. verwandten Zuständen, Wiener klin. Wochenschr. 1908, No. 27.

sicher positiver Fall. Daraus, sowie aus seinen Literaturstudien folgert Hitschmann, daß eine vikariierende Hypertrophie der Hypophyse nach Ausfall der Schilddrüsenfunktion in solchem Maße, daß sie einen Druck auf das Chiasma und die Sehbahnen ausübt, nicht vorkommt. Auch in der ganzen Literatur über Cachexia strumipriva, bei der doch am ehesten eine intensive Reaktion der Hypophyse zu erwarten wäre, findet sich, wie Hitschmann hervorhebt, kein einziger dementsprechender Fall.

Kehren wir nunmehr zu der Frage zurück, was bei unserer Pat. die Ursache der Sehnervenerkrankung ist. Man wird zunächst daran denken, daß die beim Myxoedem wirksame Schädlichkeit, die ja in besonderem Maße das zentrale Nervensystem in Mitleidenschaft zieht, sich auch einmal auf die Sehnerven lokalisieren kann. Dieser Annahme steht aber die außerordentliche Seltenheit der Opticuserkrankung bei Myxoedem und den damit verwandten Krankheiten Kretinismus und Cachexia strumipriva entgegen. Ferner hat man meines Wissens noch niemals eine anatomische Veränderung im Zentralnervensystem Myxoedematöser gefunden, die der Atrophie des Nervus opticus parallel gesetzt werden könnte. Es ist in unserm Falle auch nicht möglich, die Erkrankung der Schilddrüse und die des Sehnerven auf eine gemeinschaftliche toxische oder infektiöse Ursache zurückzuführen, da das Myxoedem dem Augenleiden um viele Jahre vorausgegangen ist. Will man sich also nicht zu der Annahme einer rein zufälligen Komplikation ohne nachweisbare Ursache bequemen, so bleibt nur noch die eine Möglichkeit, daß die Sehnervenerkrankung bei unserer Patientin ebenso, wie das bei der Mehrzahl der oben wiedergegebenen Fälle festzustehen scheint, durch einen die optischen Leitungsbahnen komprimierenden Tumor der Hypophysis cerebri bedingt ist.

Das bekannteste Symptom des Hypophysentumors,

die Akromegalie, ist bei unserer Kranken mit voller Sicherheit auszuschließen. Als weitere Symptome werden angegeben: bitemporale oder temporale Hemianopsie, Kopfschmerzen, ferner Allgemeinerscheinungen wie Infantilismus, Kachexie, Ausfall der Haare, vermehrte Schweißsekretion, Entwicklungshemmungen des Genitale, Amenorrhoe, allgemeine Adipositas, Diabetes mellitus oder insipidus, subnormale Temperaturen[1]). An Stelle der bitemporalen Hemianopsie kommt aber auch einfache Amblyopie und Amaurose sowohl unter dem Bilde der Atrophia simplex wie der Neuritis optici vor. Unsere Kranke hat zwar keine ausgesprochene bitemporale Hemianopsie, aber es ist doch die Amblyopie in beiden temporalen Gesichtsfeldhälften stärker als in den nasalen, es besteht also, wenn man so sagen darf, eine relative bitemporale Hemianopsie, die wohl im Sinne einer Chiasmaläsion durch einen Hypophysentumor zu verwerten ist. Eine allgemeine Entwicklungsstörung im Sinne des Infantilismus liegt bei unserer Patientin vor, ist aber beim kindlichen Myxoedem ein gewöhnlicheres Symptom als beim Hypophysentumor. Abnorme Stoffwechselerscheinungen, Kachexie, Haarausfall und dergl. fehlen, dagegen scheint mir von besonderer Bedeutung die Amenorrhoe zu sein, um so mehr, als das Versiegen der Menses gleichzeitig mit dem Beginn des Augenleidens erfolgte. Die Amenorrhoe ist nicht nur ein regelmäßiges Symptom des Hypophysentumors, sondern sogar ein Initialsymptom, während sie keineswegs zum Bilde des reinen Myxoedems gehört. Das Zusammentreffen von Amenorrhoe und Opticusatrophie ist öfter beobachtet und früher als „Opticusatrophie infolge von Amenorrhoe“ gedeutet worden, bis man erkannte, daß beides in der Regel der Ausdruck eines Hypophysentumors

[1]) S. hierüber die Lehr- und Handbücher der Nerven- und Konstitutionskrankheiten.

ist[1]). Es gibt initiale und atypische Formen der Akromegalie, die nur drei Symptome, nämlich Amenorrhoe, allgemeine Adipositas und Opticusatrophie — gewöhnlich unter dem Bilde der Chiasmaläsion — aufweisen. Erkannt hat man diese Formen zuerst durch den Nachweis einer Erweiterung der Sella turcica im Röntgenbilde. (Oppenheim 1899[2]).)

Eine Röntgenaufnahme unserer Patientin, die ich der Freundlichkeit des Herrn Privatdozenten Dr. Oberst verdanke, ergab ebenfalls eine auffällige Vergrößerung der Sella turcica. Die Sella hat, wenn man die Maße auf der Platte unter genauer Berechnung der Projektionsverhältnisse auf den anatomischen Wert zurückführt, einen Sagittaldurchmesser von 18 mm. Der Boden ist nicht gleichmäßig gewölbt, sondern zeigt etwas hinter der Mitte eine Knochenleiste, welche eine hintere Wölbung von einer etwas tieferen Ausbuchtung nach vorne und unten zu trennt. Von dieser Ausbuchtung ist in besonderem Maße die vordere Wand der Sella betroffen, welche unterhöhlt ist und das Lumen des Sattels dachförmig um 3,4 mm (anatomisch) überragt. Es sei hierzu bemerkt, daß wir uns vor einer Verwechslung dieses Vorsprunges mit dem Proc. clinoideus ant. sorgfältig gehütet haben. Diese vordere Ausbuchtung ist ebenfalls nicht ganz gleichförmig, sondern zeigt ungefähr an der Stelle ihrer tiefsten Konkavität nach unten eine kleine Knochenleiste. Die Sella erhält dadurch eine Konfiguration, die sich eigentlich nur auf eine Usur der Wand durch einen knolligen Hypophysentumor beziehen läßt.

---

[1]) Axenfeld, Centralbl. f. Nervenheilk. u. Psychiatrie 1903, S. 469.

Yamaguchi, Klin. Mon.-Bl. f. Augenheilk. 1903, Beilageheft S. 192. Daselbst weitere Literatur.

Uhthoff, 34. Vers. d. ophthalm. Ges. z. Heidelberg 1907, S. 154. Daselbst weitere Literatur.

[2]) Fürnrohr, Die Röntgenstrahlen im Dienste der Neurologie, Berlin 1906. Mit einem Vorwort von Oppenheim.

Die oben angegebenen Maße gelten für einen in seiner Größe nicht voll entwickelten weiblichen Schädel. Um eine Vorstellung vom Grade der Vergrößerung und von der Art der Deformierung zu bekommen, habe ich an 50 Schädeln von erwachsenen Badenern beiderlei Geschlechts, die mir Herr Prof. Fischer aus der Sammlung der hiesigen Anatomie in liebenswürdigster Weise zur Verfügung stellte, die Größe der Sella turcica von vorne nach hinten gemessen. Dabei fand ich folgende Werte: bei 1 Schädel 10 mm, 2mal 11½ mm, 8mal 12 mm, 12mal 12½ mm, 10mal 13 mm, 3mal 13½ mm, 9mal 14 mm, 1mal 14½ mm, 2mal 15 mm, 2mal 16 mm. Die letzten waren sehr große Schädel. Die vordere Sattelwand war bei den meisten Schädeln mehr oder weniger schräg nach hinten abfallend. Eine Ausbuchtung nach vorne mit einem Überragen der oberen Kante fand ich nur 8mal, und zwar war die Aushöhlung bei 2 Sätteln von 13 mm und einem von 15 mm minimal, bei einem Sattel von 12½, einem von 13, einem von 13½ und einem von 14 mm war sie etwa 1 mm, bei einem Sattel von 14 mm etwa 2 mm tief. Eine Unebenheit im Boden des Sattels, wie unser Röntgenbild deren zwei zeigt, sah ich nirgends. Gegenüber diesen für voll erwachsene Schädel geltenden Massen ist bei unserer infantilen Patientin die Sella turcica zweifellos pathologisch erweitert.

Aus diesem Befunde sowie aus dem Zusammentreffen der Amenorrhoe und der Sehstörung glauben wir mit Sicherheit auf einen Tumor der Hypophyse schließen zu dürfen. Eine allgemeine Adipositas fehlt zwar in unserem Falle, doch kann ihre Ausbildung auch durch den Thyreoidingebrauch hintangehalten sein.

Auch die meisten der andern oben wiedergegebenen Fälle haben neben der Opticusläsion typische Hypophysensymptome. So die Fälle: I (Akromegalie, Amenorrhoe), III (bitemporale Hemianopsie, Kopf-

schmerzen, akromegalische Zeichen), IV (Amenorrhoe gleichzeitig mit temporaler Hemianopsie, akromegalische Zeichen), V (Akromegalie, Amenorrhoe, Kopfschmerzen etc., dabei keine Hemianopsie), VII (bitemporale Hemianopsie dem Myxoedem vorausgehend), VIII (akromegalische Zeichen, Glykosurie und Polyurie, temporale Hemianopsie, Erweiterung der Sella turcica), X (Kopfschmerzen, temporale Hemianopsie, Infantilismus), XI (bitemporale Hemianopsie, allgemeine Adipositas, Wachstumsanomalie, Störung der Genitalentwicklung, vielleicht beginnende Akromegalie). In den Fällen X und XI besteht zwar kein Myxoedem, wohl aber eine Degeneration der Glandula thyreoidea. In den Fällen II, IV und IX werden keine Hypophysensymptome angegeben, doch sind diese Fälle viel zu unvollständig referiert, als daß man daraus auf das Fehlen eines Hypophysentumors schließen könnte. Bei Fall II ist immerhin bemerkenswert, daß die Sehnervenerkrankung wie in Fall VII dem Myxoedem vorausgeht. In Fall VI bestehen zerebrale Erscheinungen wie Kopfschmerzen und Erbrechen. Auch hier wurde ein Myxoedem erst 3 Jahre später diagnostiziert als die Opticusatrophie. Bei Fall IX fehlen jegliche zeitliche Angaben über die Allgemeinerkrankung. Man wird bei diesen 3 Fällen auch an die Möglichkeit denken, daß einmal irgend eine toxische oder infektiöse Schädlichkeit den Sehnerven und die Schilddrüse gleichzeitig befallen kann. Daß aber die Sehnervenerkrankung die Folge des Myxoedems wäre, ist bei II und VI schon wegen der zeitlichen Verhältnisse am wenigsten wahrscheinlich. Jedenfalls sind diese Krankengeschichten wegen ihrer Unausführlichkeit nach keiner Richtung hin sicher zu verwerten. Beschränken wir uns daher auf die diagnostizierbaren Fälle, so konstatieren wir, daß niemals eine Opticusatrophie bei reinem Myxoedem beschrieben worden ist. Stets handelte es sich um

eine Komplikation von Myxoedem mit Akromegalie bezw. Hypophysistumor.

Dieser Hypophysistumor ist von verschiedenen Seiten als eine vikariierende Hypertrophie der Hypophyse auf Grund der Degeneration der Schilddrüse gedeutet worden. Es ist ja eine feststehende Tatsache, daß bei Entartung oder Verlust der Schilddrüse die Hypophyse eine Vergrößerung erfährt, die man in Anbetracht der nahen entwicklungsgeschichtlichen und histologischen Verwandtschaft der beiden Drüsen wohl als vikariierend ansprechen darf.[1]) Ein solcher Zusammenhang wäre auch ohne weiteres plausibel, wenn es sich überall nur um die mechanischen Folgen einer Hypophysenvergrößerung handelte. Dagegen widerspricht es meines Erachtens durchaus dem Begriffe der vikariierenden Hypertrophie, wenn durch dieselbe Krankheitserscheinungen ausgelöst werden sollten, die nach unseren heutigen Kenntnissen einer primären Erkrankung der Hypophyse und nicht der angeblich

[1]) Aus der reichen diesen Gegenstand betreffenden Literatur seien erwähnt:

Schiff, Beeinflussung des Stoffwechsels durch Hypophysis- u. Thyreoidea-Präparate. Ztschr. f. klin. Med. Bd. 32, Suppl. 1894.

W. de Coulon, Virch. Arch. Bd. 147, 1897 (Autopsiebefunde).

Schoenemann, Virch. Arch. Bd. 129, 1892 (Autopsiebefunde).

Ewald u. Schnitzler, Über d. Vorkommen d. Thyreojodins im menschl. Körper, Wiener klin. Wochenschr. 1896, S. 657.

Ragowitz, Zieglers Beitr. z. path. Anatomie Bd. IV und Archives de physiologie 1888, Nr. 15 (Tierexperimente).

Hofmeister, Beitr. z. klin. Chirurgie 1894, Bd. XI (Tierexperimente).

Boyce, Journ. of patholog. 1891 (Autopsiebefunde).

Bourneville u. Brisson, Arch. de neurologie 1886, Bd. XII (Autopsiebefunde).

Ponfick, Verhandl. d. deutschen pathol. Ges. 1898 und Ztschr. f. klin. Medizin XXXVI (Autopsiebefunde).

primären Erkrankung der Schilddrüse zukommen. Mme. Gourfein-Welt geht soweit, aus der Tatsache, daß bei der Akromegalie häufig die Schilddrüse erkrankt gefunden wird, es für wahrscheinlich zu halten, daß die Hypophysenaffektion, welche die vermutliche Ursache der Akromegalie ist, ihrerseits eine konsekutive Hypertrophie infolge der Schilddrüsenerkrankung, daß also die letztere die eigentliche Ursache der Akromegalie wäre. Ebenso Mendelssohn (a. a. O.), auf den Mme. Gourfein-Welt sich bezieht. Man weiß zwar über die ätiologischen Beziehungen zwischen dem Hypophysistumor und der Akromegalie bezw. den übrigen als charakteristisch für den Hypophysistumor erkannten Symptome noch nichts sicheres, umsoweniger aber dürften derartige Umwegshypothesen dem Fortschritte unserer Erkenntnis dienen. Wir haben unter unsern Krankengeschichten nur einen Fall (VII), bei dem nur über das mechanische Hypophysensymptom einer Chiasmaläsion berichtet wird. Die Opticuserkrankung geht aber der Entstehung des Myxoedems voraus. Im übrigen ist der Fall viel zu unausführlich wiedergegeben, als daß man irgendwelche Schlüsse daraus ziehen könnte. Dahingegen ist noch nie ein Fall beschrieben worden, wo nach Entartung oder Verlust der Schilddrüse nur die mechanischen Folgen eines Hypophysentumors eintraten bei sicherem Ausschluß der andern beim Hypophysentumor vorkommenden Symptome. Wir schließen uns daher ganz der Ansicht Hitschmanns und Uhthoffs an, daß die beim Ausfall der Schilddrüsenfunktion vorkommende Vergrößerung der Hypophyse niemals so hochgradig ist, um Störungen im Bereiche der Chiasma und der Nervi oder Tracti optici hervorzurufen. Wo solche vorkommen, sind sie stets der Ausdruck einer selbständigen Erkrankung der Hypophyse.

Man könnte dagegen noch die gelegentlich erzielte

Besserung des Sehleidens durch die Thyreoidinbehandlung geltend machen. Dieselbe ist aber nur in der Hälfte der Fälle beobachtet worden, während das Myxoedem vom Thyreoidin niemals unbeeinflußt bleibt. Daher liegt bei der engen Verwandtschaft der Schilddrüse und der Hypophysis die Annahme viel näher, daß die Schilddrüsensubstanz bis zu einem gewissen Grade auch auf den Hypophysentumor spezifisch wirkt.

Die hier beschriebenen Erkrankungen schließen sich somit eng an die typische Akromegalie mit Opticusatrophie an. Wir sehen klinisch die verschiedensten Übergänge zwischen Akromegalie mit partiellem Myxoedem einerseits [1]) und Myxoedem mit vereinzelten Zeichen eines Hypophysentumors anderseits, und als Endglieder dieser Reihe die Uhthoffschen Fälle von Hypophysistumor neben Atrophie der Schilddrüse ohne Akromegalie und ohne Myxoedem. Dem entspricht auf pathologisch-anatomischer Seite die Tatsache, daß bei Akromegalie und bei Myxoedem sehr häufig beide Drüsen verändert gefunden werden. Es erscheint dabei nicht statthaft, die Erkrankung der Schilddrüse als Ursache für die der Hypophyse anzusehen, sondern wahrscheinlich erkranken beide Drüsen an derselben Ursache, wozu sie vermöge ihrer nahen morphologischen und funktionellen Verwandtschaft prädisponiert erscheinen.

Noch einmal kurz zusammengefaßt, ist das Resultat der vorstehenden Betrachtungen folgendes:

Bei reinem Myxoedem kommt (abgesehen natürlich von zufälligen Komplikationen) eine Opticusatrophie nicht vor, sondern dieselbe ist stets die Folge eines gleichzeitigen Tumors

[1]) Derartige Fälle haben nach Burchard (a. a. O.) häufig zu einer Verwechslung der beiden Krankheiten geführt.

der Hypophysis cerebri. Dieser ist nicht als eine vikariierende Hypertrophie der Hypophyse auf den Ausfall der Schilddrüsenfunktion aufzufassen, sondern als eine selbständige Erkrankung wahrscheinlich aus derselben Ursache wie die Schilddrüsenaffektion.

Zum Schluß sei es mir gestattet, Herrn Geheimrat Axenfeld für die Anregung zu dieser Arbeit und die Unterstützung bei derselben meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Bernhard Berliner, wurde am 23.März 1885 als Sohn des Handelsschuldirektors Manfred Berliner zu Hannover geboren. Von 1891 bis 1903 besuchte ich das Lyceum I meiner Vaterstadt nebst der dazu gehörigen Vorschule. Nachdem ich Ostern 1903 die Maturitätsprüfung abgelegt hatte, widmete ich mich dem Studium der Medizin und Philosophie, und zwar das S.-S. 1903 in Freiburg i. Br., sodann bis zum W.-S. 1906/07 einschl. in Leipzig. Daselbst bestand ich im Juli 1905 die ärztliche Vorprüfung und promovierte im April 1907 auf Grund einer im psychologischen Institute des Herrn Geheimrat Wundt angestellten Untersuchung: „Der Anstieg der reinen Farbenerregung im Sehorgan“ und eines Examen rigorosum in den Fächern Psychologie, Philosophie, Physik und Botanik zum Dr. phil. . In den beiden folgenden Semestern setzte ich meine medizinischen Studien in Freiburg fort, wo ich im Frühjahr 1908 das Staatsexamen bestand. Darauf war ich als Medizinalpraktikant von Juni bis September 1908 an der kgl. medizinischen Poliklinik im Reisingerianum zu München (Prof. May), von Oktober 1908 bis Februar 1909 an der psychiatrischen Klinik zu München (Hofrat Kraepelin) und seit März 1909 an der Universitäts-Augenklinik zu Freiburg i. Br. (Geheimrat Axenfeld) tätig.